



UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

ESCUELA DE POST-GRADO

Características clínico radiológicas de la encefalomielitis diseminada aguda en niños INCN 2007-2011

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Neurología

AUTOR

Rafael Angel Velarde Hilaes

LIMA – PERÚ
2013

*Dedico este trabajo a Dios, las personas que quiero y Jorgito mi
Ángel de la guarda.*

*Agradezco a la **Dra. Pilar Mazzetti Soller** por el asesoramiento en
la elaboración de este trabajo*

*Al **Dr Isidro Jaime Huarcaya Rodriguez** por la colaboración y
facilidades para la realización de este trabajo*

*Al personal del área de archivos del INCN por las facilidades para
Poder revisar las Historias Clínicas.*

INDICE

1.- INTRODUCCION	2
2.- MATERIAL Y METODOS.....	8
4.- RESULTADOS.....	14
5.- DISCUSION.....	22
6.- CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	25
7.- REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	27
8.- ANEXOS CUADROS Y GRAFICOS.....	30

INTRODUCCION

La Encefalomielitis diseminada aguda en niños es una patología considerada muy poco frecuente, en los últimos años se ha evidenciado el incremento de este diagnóstico como se evidencia en la sala de Neuropediatría del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.

El mayor acceso a los medios de diagnóstico por imágenes especialmente la resonancia magnética ha ayudado a tener un diagnóstico definitivo descartando patologías que son más frecuentes en niños y establecer un tratamiento adecuado y oportuno que prevenga muchas complicaciones y secuelas de esta patología.

La Encefalomielitis Diseminada Aguda es una enfermedad desmielinizante e inflamatoria del sistema nervioso central, en la mayor parte de los casos cursa clínicamente con un compromiso neurológico agudo o subagudo de tipo monofásico y los pacientes afectados no poseen historia previa de enfermedad desmielinizante.

El diagnóstico de Encefalomielitis Aguda Diseminada se sostiene ante una presentación clínica subaguda multifocal, en la mayoría de los casos con una relación temporal cercana a un evento infeccioso y / o vacunación, con evidencia de compromiso desmielinizante en resonancia magnética nuclear de cerebro o medula espinal, y estudios complementarios que apoyan el diagnóstico y son útiles para excluir diagnósticos diferenciales posibles.

Es de gran importancia considerar que la mayoría de los casos reportados y confirmados de Encefalomielitis Aguda Diseminada son precedidos por un evento infeccioso o vacunación.

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

La Encefalomiелitis Diseminada aguda clásica se caracteriza por estar precedido en más del 50% de los casos por un pródromo inespecífico con síntomas sistémicos tales como fiebre, náuseas, vómitos, cefaleas, mialgias y malestar general. Luego aparecen las manifestaciones neurológicas, generalmente muy diversas y multifocales, predominan los trastornos motores, neuropatías craneales, signos piramidales bilaterales, ataxia, y compromiso del sensorio.

La falla respiratoria secundaria al compromiso de la conciencia o a miелitis cervical ocurre en el 11 – 16% de los casos.

Según las series revisadas) el déficit neurológico máximo es alcanzado en días a semanas (media 4.5 días, rango 1 – 45 días).

El curso clínico de la Encefalomiелitis Diseminada aguda clásico es monofásico en prácticamente el 90% de los pacientes, esto significa que no presentan recaídas, ni desarrollan nuevas lesiones subclínicas en resonancia magnética en el seguimiento.

Existen casos reportados de compromiso aislado de cerebelo, tronco del encéfalo, nervios ópticos, y medula espinal, considerados como formas de Encefalomiелitis Diseminada Aguda focal o monosintomático.

El diagnóstico de la Encefalomiелitis diseminada aguda es un reto clínico por el poco conocimiento que incluso médicos con especialidad de neurológicas tienen de esta enfermedad y los exámenes complementarios muchas veces no ayudan para llegar a este diagnóstico que se basa en los antecedentes del paciente, cuadro clínico y neuroimágenes, siendo la Resonancia Magnética el método más eficaz en detectar las alteraciones de la sustancia blanca. El

estudio del líquido cefalorraquídeo es importante, ya que nos permite descartar algunos de los diagnósticos diferenciales y buscar el agente etiológico. El estudio del líquido cefalorraquídeo puede ser normal hasta en un tercio de los casos,. En los otros casos puede observarse pleocitosis moderada con predominio de linfocitos y aumento del contenido de proteínas La electroforesis del líquido cefalorraquídeo en busca de bandas oligoclonales resulta positiva en alrededor de un cuarto de los casos y ayuda a diferenciar la Encefalomielitis diseminada aguda de la esclerosis múltiple, principal diagnóstico diferencial de esta afección. Los niveles de proteína básica de mielina con frecuencia pueden encontrarse elevados. Asimismo, es posible realizar estudios en busca del agente etiológico responsable del cuadro a partir del líquido cefalorraquídeo. De esta manera los cultivos y reacción de PCR pueden orientar hacia el agente causal. Lamentablemente en la mayoría de los casos no se puede recuperar el agente etiológico del líquido cefalorraquídeo y no se puede esperar su resultado para iniciar la terapia. En el electroencefalograma es posible apreciar un enlentecimiento difuso o focal con ondas theta-delta que sugieren un proceso encefalopático.

Los potenciales evocados somatosensitivos y visuales pueden alterarse si existe compromiso de la médula espinal o del tracto óptico respectivamente. Estos resultan normales en un porcentaje importante de los pacientes, pero aportan información valiosísima acerca de la evolución del cuadro. Las neuroimágenes nos permiten confirmar el diagnóstico y descartar algunos de los diagnósticos diferenciales, pero los hallazgos no son patognomónicos. La TAC cerebral puede ser normal hasta en un 40% de los casos en la fase aguda

de la Encefalomielitis diseminada aguda. La Resonancia Magnética cerebral y medular es el estudio por imágenes de elección en el diagnóstico de la Encefalomielitis diseminada aguda ya que detecta las lesiones desmielinizantes. Clásicamente es posible observar hipointensidad en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensidad en T2, lesiones asimétricas y difusas, habitualmente bilaterales.

Si bien la patogénesis exacta está todavía por dilucidarse en Encefalomielitis Diseminada Aguda existe consenso sobre el mecanismo inmunomediado. Este mecanismo fisiopatológico justifica el uso empírico de drogas inmunomoduladoras y / o inmunosupresoras.

El tratamiento está dirigido a suprimir una respuesta inmunológica aberrante.

Muchos agentes inmunosupresores e inmunomoduladores han sido reportados como efectivos, entre las distintas modalidades consideradas, se incluyen a los corticoides, inmunoglobulinas, plasmaféresis, ACTH (adrenocorticotrofina), acetato de glatiramer, ciclosporina, ciclofosfamida, mitoxantrona, y la combinación de ellas.

Todas las series publicadas describen buena respuesta terapéutica a los corticoides a altas dosis. Sin embargo, no hay estudios clínicos controlados que determinen su eficacia en la mejoría clínica y pronóstico final.

Existen casos comunicados de Encefalomielitis Diseminada Aguda con remisión espontánea.

La gran mayoría de los autores coincide en que el tratamiento de elección es la metilprednisolona en dosis de 20 - 30 mg / Kg / día (1 g / día en niños con peso superior a 30 Kg) durante 3 a 5 días, seguido de prednisolona 1 mg / Kg / día

en descenso progresivo por 3 a 6 semanas. En los casos más graves o de diagnóstico tardío, se acepta prolongar el tratamiento endovenoso hasta completar dos semanas.

Generalmente, la mejoría se evidencia dentro de las 24 a 48 horas del inicio de la terapia con esteroides.

La metilprednisolona es considerada de primera elección en todos los casos de Encefalomielitis Diseminada Aguda. Sin embargo, el uso de metilprednisolona a altas dosis e inmunoglobulina endovenosa son generalmente efectivas como tratamiento inicial. No existiendo evidencia convincente que la recuperación final sea influida o dependa del tratamiento elegido en primera instancia. Una excepción posible es el uso corticosteroides a altas dosis en las formas severas de Encefalomielitis Diseminada Aguda (menores de 2 años, inicio severo o fulminante, deterioro del sensorio grave, hipertensión endocraneana, afectación medular, falla respiratoria inicial, y el compromiso visual).

En el seguimiento a largo plazo, la evolución a formas recurrentes y / o multifásicas de Encefalomielitis Diseminada Aguda sería independiente de la terapéutica inicial elegida. Estos diagnósticos se excluyeron en este estudio.

La plasmaféresis y la inmunoglobulina endovenosa han sido utilizadas como terapia de inicio en la enfermedad.

Es aceptado que ante la existencia de una pobre respuesta al tratamiento esteroideo, tanto la inmunoglobulina endovenosa (dosis de 0.4 gr / Kg / día, por 5 días), como la plasmaféresis han mostrado eficacia. Es posible que aquellos pacientes que respondan a una terapéutica mejor que a otra, presenten una

“pseudo” respuesta, relacionada en realidad al paso del tiempo y no a la segunda droga administrada.

Agentes inmunosupresores como mitoxantrona, y ciclofosfamida deben ser considerados terapéuticas alternativas cuando no se obtiene respuesta clínica o existe contraindicación relativa y / o absoluta al uso de corticoides.

En relación a las secuelas producidas por esta enfermedad en diferentes estudios realizados se ha visto que la mayoría de pacientes presentan una recuperación absoluta, y los pocos casos de secuelas graves se relacionan principalmente con déficit motores, trastornos del aprendizaje y en pocos casos convulsiones.

En nuestro medio no existe un estudio de seguimiento de secuelas de la Encefalomielitis Aguda Diseminada, por lo que no podemos determinar si estas secuelas son frecuentes o no como tampoco poder comparar si el número y la ubicación de estas en diferentes partes del sistema nervoso tienen relación con la presencia de secuelas en los niños que han sufrido esta enfermedad.

También sería importante poder realizar estudios en nuestro medio la oportunidad del tratamiento puesto que se observó en las revisiones de historias clínicas que los pacientes muchas veces fueron llevados Por los padres al observar los primeros síntomas neurológicos pero hubo mucha demora en poder realizar el diagnostico, especialmente por las dificultades en poder realizar la resonancia magnética.

Esta dificultad se asocia muchas veces al poco conocimiento de esta patología incluyendo a neurólogos generales que retrasan el inicio precoz del tratamiento.

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

Respecto al tratamiento de los casos que se revisaron en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, se trataron con corticoides en ningún caso se utilizó inmunosupresores ni inmunomoduladores que también son fármacos recomendados en estos casos.

MATERIAL Y METODOS

El área física donde se desarrolló la investigación fue en el servicio de neuropediatría y el área de archivos de historias clínicas del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

El área médica estudiada fue el servicio de Neuropediatría donde llegan pacientes de diversos lugares del País y cuenta con un cuaderno de diagnósticos de alta, manejado por el servicio de enfermería, en muchos casos algunas sospechas clínicas se encuentran como diagnostico final de Encefalomielitis Diseminada Aguda por lo que aparentemente habría muchos más casos de los que se encontraron al revisar las Historias Clínicas

El estudio descriptivo transversal y retrospectivo se llevó a cabo con pacientes ingresados al servicio de Neuropediatría del Instituto Nacional de ciencias neurológicas de ambos sexos desde los 0 a los 17 años de edad en los años 2007, 2008, 2009, 2010 y 2011 que tenían diagnóstico de Encefalomielitis Diseminada Aguda al momento del Alta y cuenten con los criterios de inclusión, y el informe de la Resonancia Magnética en la historia Clínica

Se revisó año por año las Historias Clínicas con el diagnostico de encefalomielitis Diseminada Aguda, encontrándose en los cinco años estudiados a 36 pacientes que cumplieron con los criterios establecidos.

Criterios de Inclusión.- Fueron considerados dentro de este estudio todos los pacientes que cumplieron los siguientes criterios:

- Pacientes de 0 a 17 años de ambos sexos Hospitalizado en el servicio de Neuropediatría del INCN. De enero del 2007 a diciembre del 2011.

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

- Paciente con diagnóstico de Encefalomielitis Diseminada Aguda hecha por medico asistente del servicio de Neuropediatría del INCN. Con epicrisis y diagnóstico final de EMDA. Criterios diagnósticos: Déficit motor, diplopía, disminución de la agudeza visual bilateral, extrapiramidalismo, meningismo, trastorno esfinteriano, trastorno del sensorio.
- Pacientes con diagnóstico de Encefalomielitis Diseminada Aguda que cuenten con Resonancia Magnética cerebral e informe.

Criterios de exclusión.-

- Pacientes con diagnóstico de otra enfermedad desmielinizante.
- Pacientes con diagnóstico de EMDA que no cuenten con informe de la Resonancia magnética
- Paciente con diagnóstico diferente de EMDA
- Paciente con diagnóstico de EMDA recidivante
- Pacientes con diagnóstico de EMDA Hemorrágico.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.

VARIABLE	TIPO	NATURALEZA
<i>Edad:</i>	<i>Independiente</i>	<i>cuantitativa</i>
<i>Sexo:</i>	<i>Independiente</i>	<i>cualitativa</i>
<i>Tiempo de Enfermedad</i>	<i>Independiente</i>	<i>cuantitativa</i>
<i>Etiología:</i>	<i>Independiente</i>	<i>cualitativa</i>
<i>Características clínicas</i>	<i>Independiente</i>	<i>cualitativa</i>
<i>Características radiológicas</i>		
<i>Nº lesiones</i>	<i>Independiente</i>	<i>cuantitativa</i>
<i>localización</i>	<i>Independiente</i>	<i>cualitativa</i>

Técnica y método de trabajo:

Se hizo la revisión de las historias clínicas del archivo de historias clínicas del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas que cumplían con los criterios de inclusión y exclusión, con diagnóstico de Encefalomielitis Diseminada Aguda, tomando notas de las variables a considerar, en unas fichas considerando datos de:

- Edad
- Sexo
- Tiempo de enfermedad

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

- Eventos precedentes (etiología)
 - Inmunización
 - Infección tracto respiratorio
 - Alteración gastrointestinal
 - Fiebre no específica
 - Infección viral:
 - Varicela
 - Parotiditis
 - Rubéola
 - Encefalitis por herpes virus
 - No definido
- Síntomas principales (características clínicas)
 - Ataxia
 - Cefalea
 - Convulsiones
 - Déficit motor
 - Diplopia
 - Disminución de la agudeza visual bilateral
 - Extrapiramidalismo
 - Meningismo
 - Trastorno esfinteriano
 - Trastorno del sensorio
- Características radiológicas (RM)
 - Numero de lesiones:

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

Localización:

cerebral

Sustancia blanca

Ganglios basales

Tálamo

Tronco cerebral

Cerebelo

Medular.

No se afectó ninguna norma de privacidad, derechos legales, derechos humanos, ya que en la revisión de las historias se conservó el anonimato de los datos de los pacientes, no se atentó contra la ética en los casos que estuvieron sometidos a este estudio, pues aun cuando los pacientes desconocían de su participación, la revisión de sus datos fue considerada en forma casuística y no personalizada.

Tareas específicas para el logro de los resultados, recolección de datos u otros:

Se coordinó con el Jefe o responsable del archivo de historias clínicas del Instituto Nacional de Ciencias neurológicas que cumplieran con criterios para el presente estudio.

Se procedió al llenado de la ficha de recolección de datos, y su posterior vaciado en una base de datos electrónica, definida previamente según la plantilla de recolección de datos, luego contando con la asesoría de un estadista, se procedió a la obtención de los respectivos estadísticos

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

descriptivos , expresados por medio de tablas y gráficos, según los tipos de variables, para las conclusiones correspondientes.

Procesamiento y análisis de datos: La base de datos fue diseñada según el tipo de estudio descriptivo, transversal, retrospectivo y teniendo de base la ficha de recolección de datos, con el software estadístico SPSS v 10,0, obteniéndose datos de frecuencias, medias, modas, desviación estándar, mediante tablas y gráficos de barras histogramas y tortas.

RESULTADOS

De las 67 historias clínicas revisadas desde enero del 2007 a diciembre del 2011, 36 casos cumplieron con los criterios de inclusión del presente estudio.

1. Las edades evaluadas fueron de 0 a 17 años encontrándose que el grupo etario predominante 41.6% se encontró entre 1 a 4 años, 27,7% entre 13 a 17 años, entre los 5 a 8 años 16%, entre los 9 a12 años el 8.3%, y menor de 1 año 5.6%.

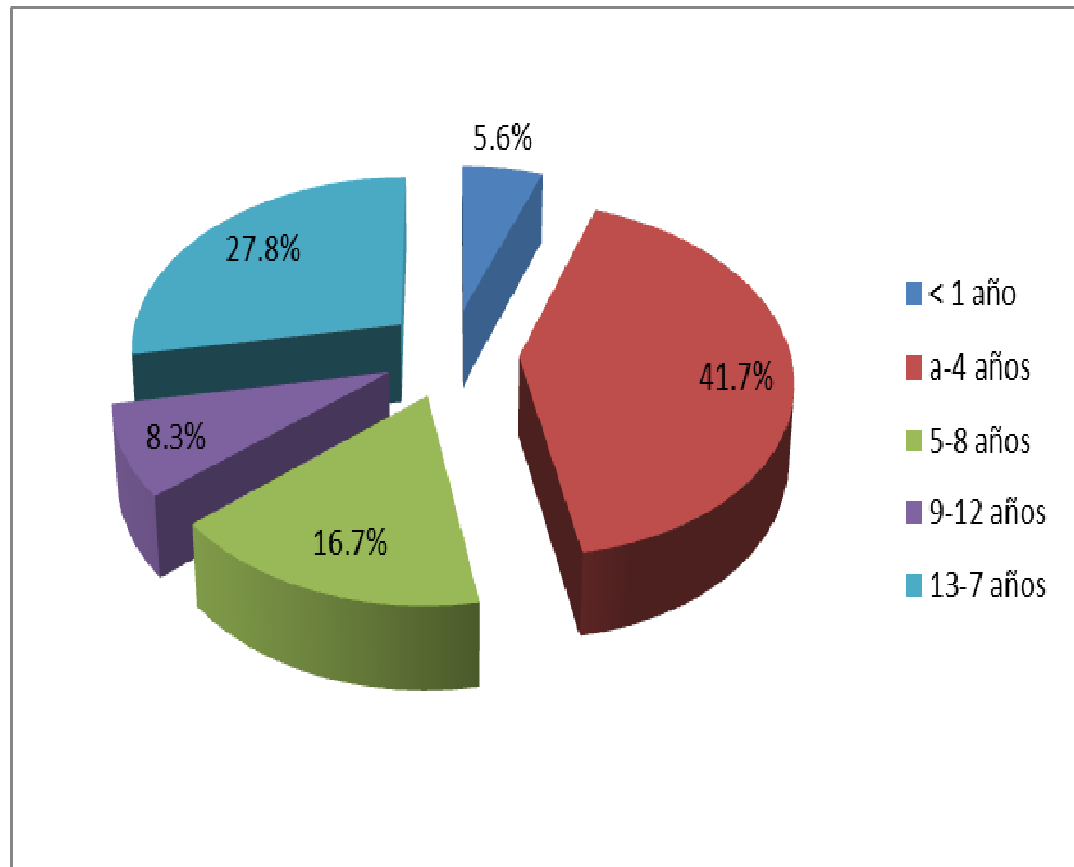


Grafico 1.- Distribución por edades - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomielitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

2. El 55.5% correspondieron al sexo femenino, y el 45.5% correspondieron al sexo masculino.

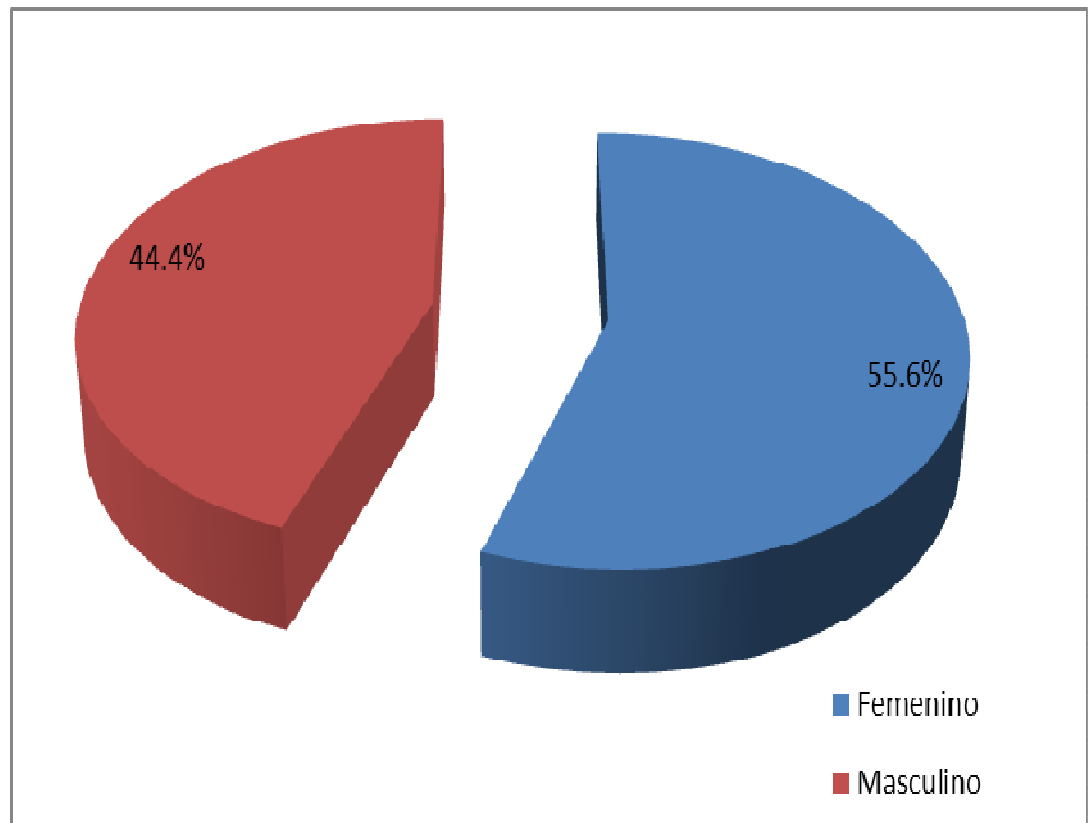


Grafico 2.- Distribución por sexo - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomielitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

3. Respecto al tiempo de enfermedad, días después de la primera manifestación neurológica a la que acudieron pacientes el 69.4% acudió al segundo día, el 16.6% acudió el primer día, el 8.3% acudió al tercer día y el 5.5% acudió después del cuarto día.

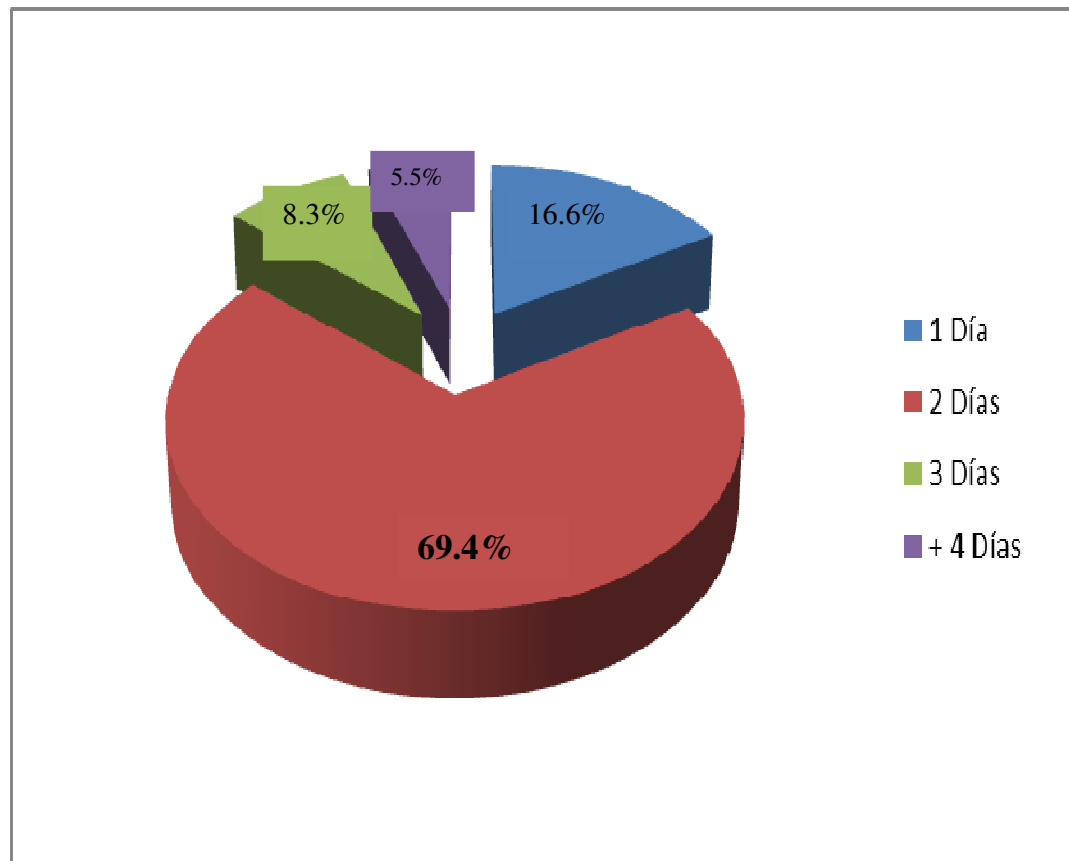


Grafico 3.- Distribución por tiempo de enfermedad - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomiелitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

4. En relación a los eventos precedentes antes del inicio de las manifestaciones neurológicas 36.1% manifestaron fiebre no especifica, 30.5% infección de las vías aéreas 27.7% causa no definida. y 5.5% antecedente de vacunación en los últimos tres meses.

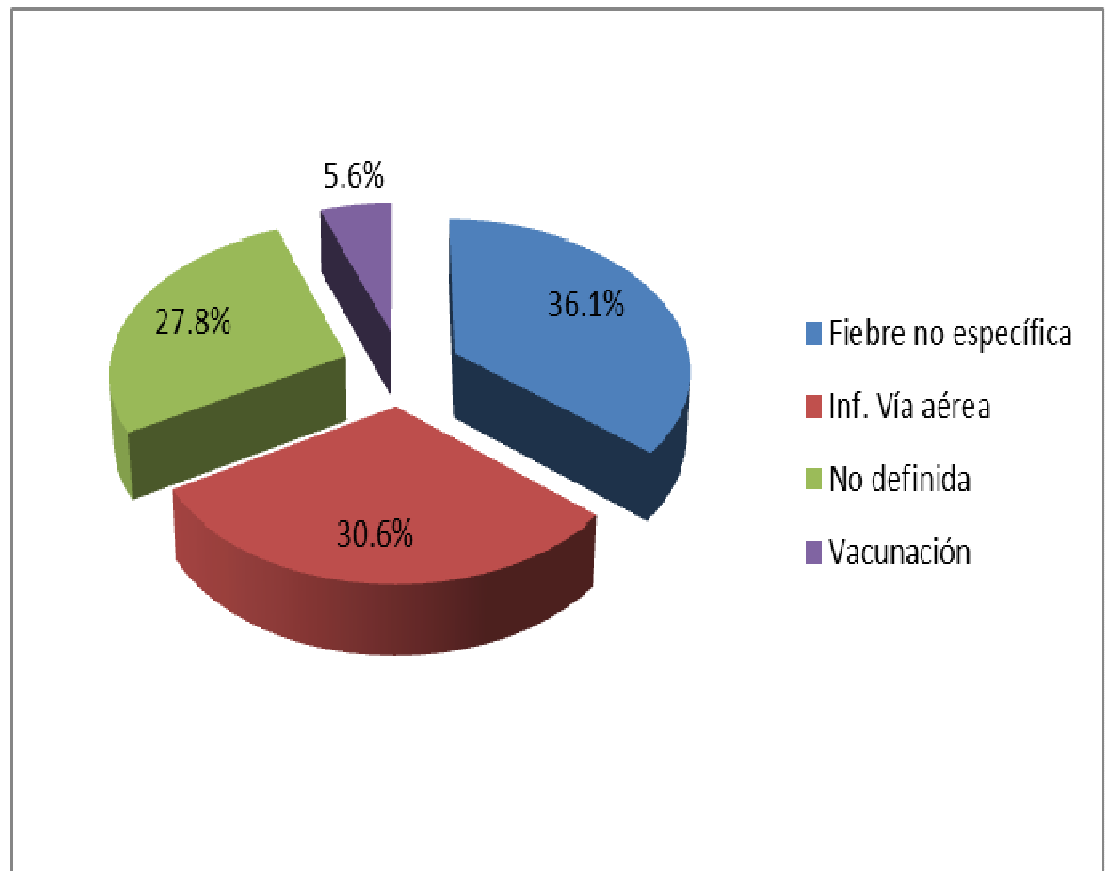


Grafico 4.- Distribución por eventos precedentes - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomiелitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

5. En relación a los síntomas neurológicos que manifestaron los pacientes
44.4% manifestaron trastorno del sensorio o del estado de conciencia,
27.7% déficit motor, 13.8 presentaron ataxia, 8.3%presento cefalea, y el
5.6% signos de extrapiramidalismo.

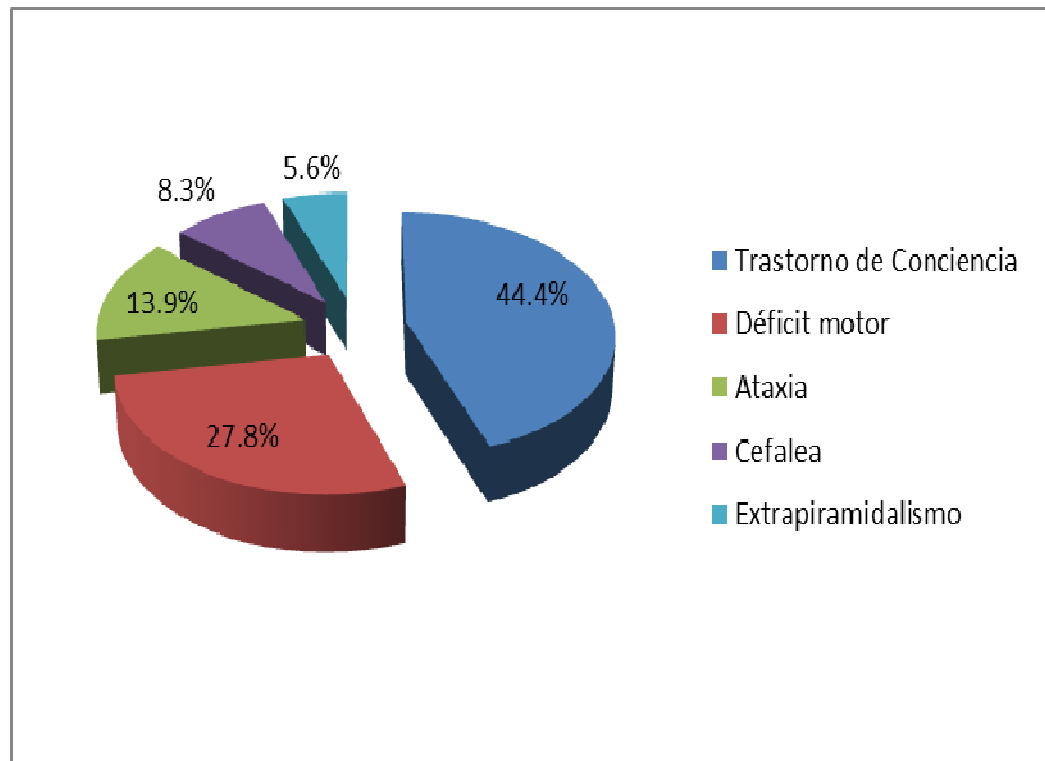


Grafico 5.- Distribución por síntomas Neurológicos - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomiелitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

6. En el estudio de las características radiológicas el número de lesiones que se vieron con más frecuencia fue de 2 lesiones en el 55.5%, 1 sola lesión en el 19.4%, 3 lesiones en el 13.8% y en el 11.1% cuatro y más lesiones desmielinizantes.

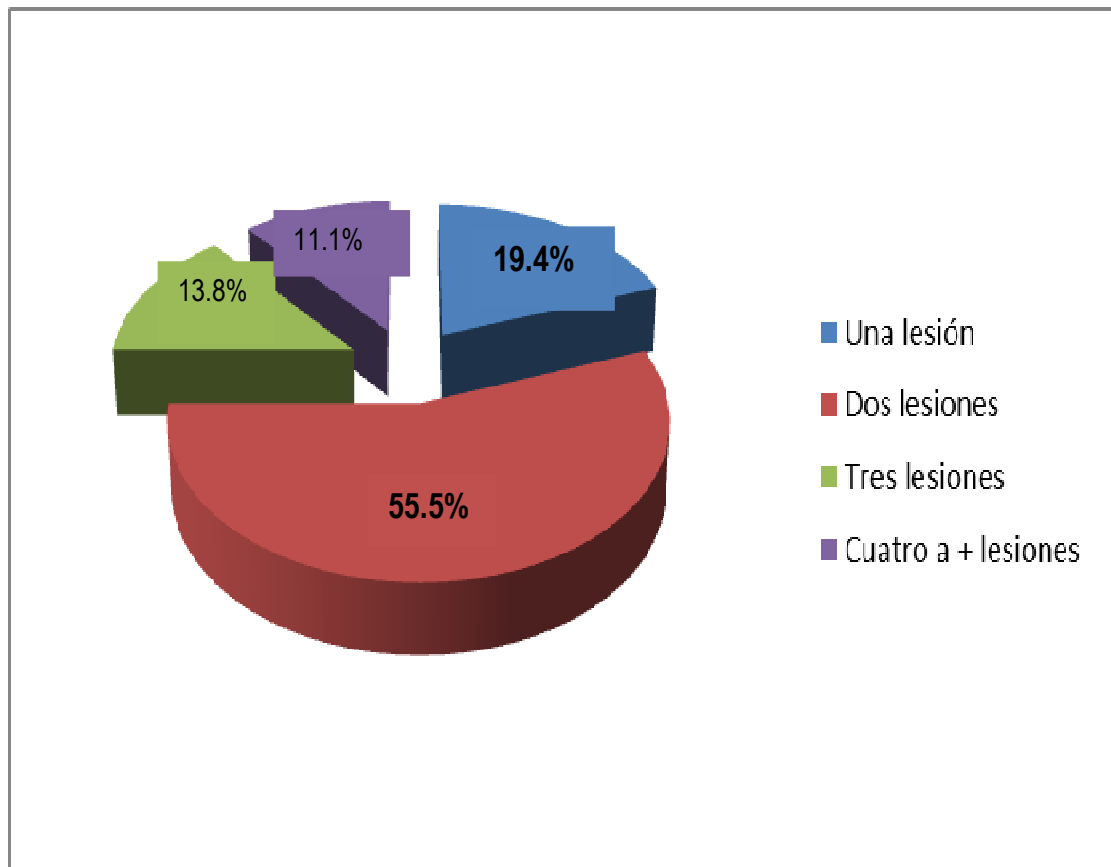


Grafico 6.- Distribución por las características Radiológicas: número de lesiones - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomielitis Diseminada Aguda en niños INCN 2007-2011

7. El 88.9% de lesiones desmielinizantes fueron a nivel cerebral, y el 11.1% de lesiones desmielinizantes a nivel medular.

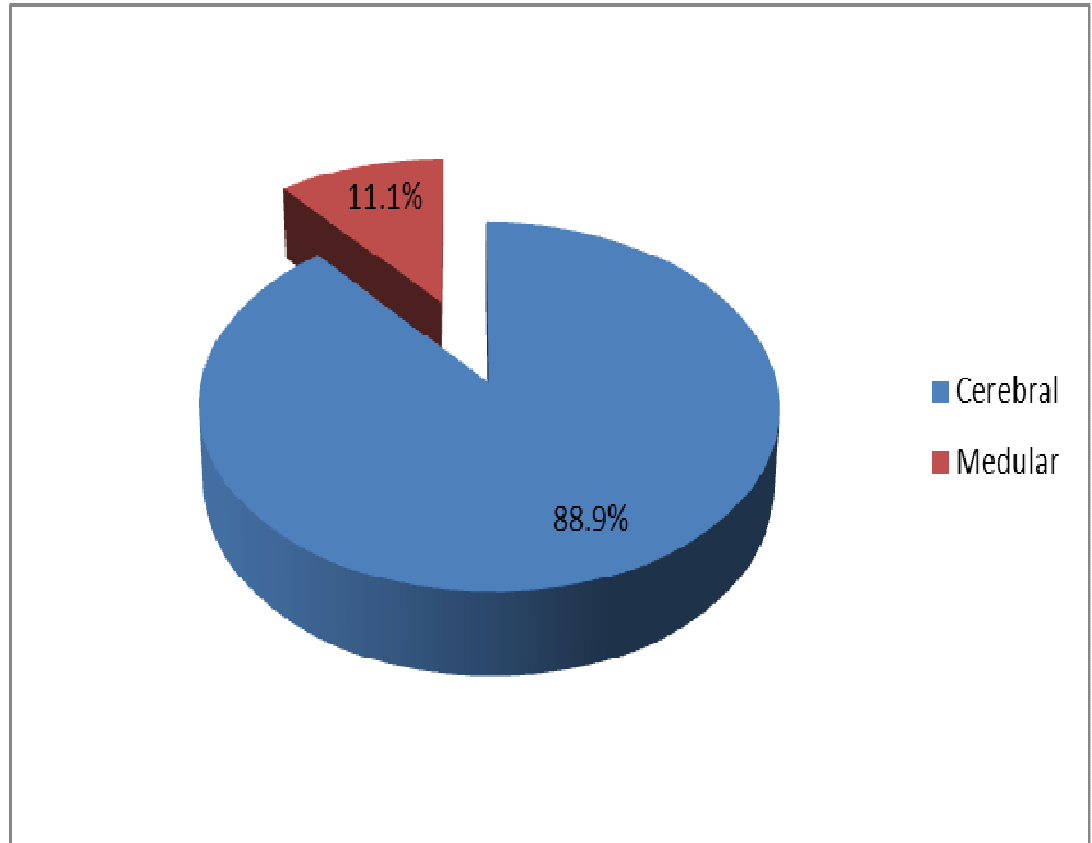


Grafico 7.- Distribución por las características Radiológicas: lugar de lesión en el SNS - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomielitis Diseminada Aguda en Niños INCN 2007-2011

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

8. A nivel cerebral las lesiones desmielinizantes 44.4% fueron a nivel de la sustancia blanca, el 19.4%, a nivel de talamos, 13.8% en tronco cerebral, y el 11.1% a nivel de cerebelo.

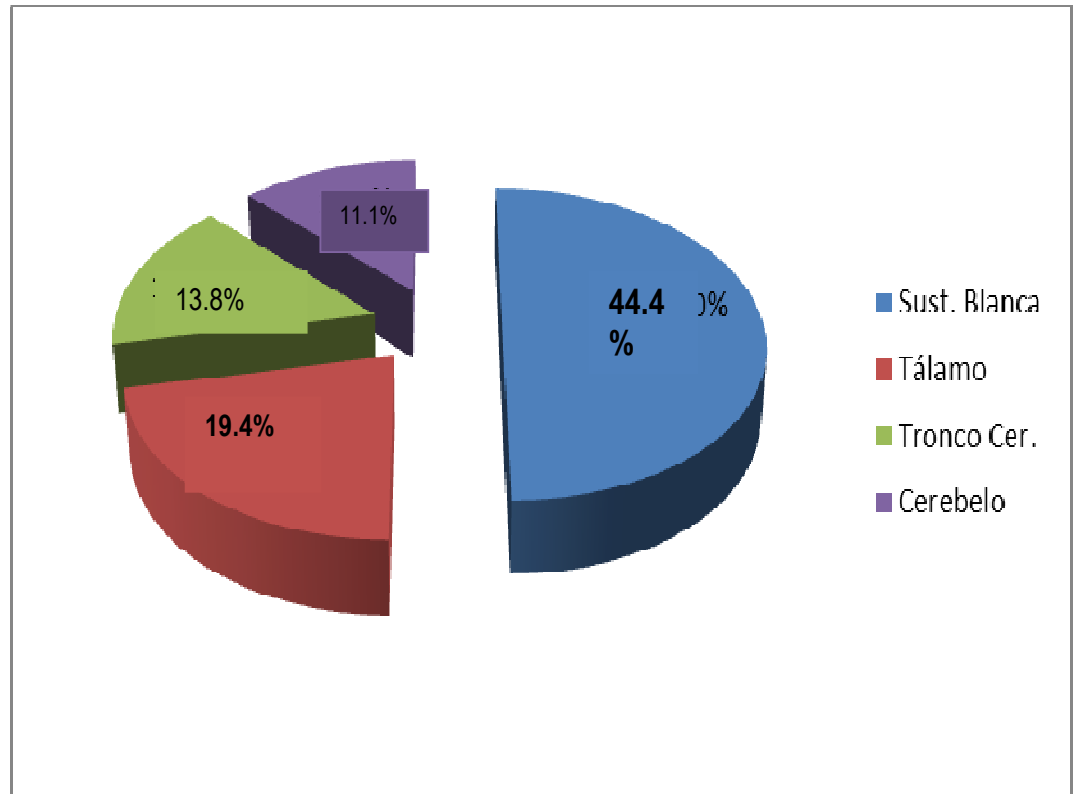


Grafico 8.- *Distribución por las características Radiológicas: lugar de lesión en el encefalo - Características Clínico Radiológicas de la Encefalomielitis Diseminada Aguda en Niños INCN 2007-2011*

DISCUSION

En primer lugar, ha sido una gran dificultad no encontrar uniformidad en los datos encontrados en las historias clínicas a pesar de existir formatos de hospitalización y de consulta externa protocolizados.

Los diagnósticos probables que se plantean al momento de la primera consulta muchas veces fueron considerados como diagnostico final, a pesar de haberse descartado durante el periodo de hospitalización y los exámenes realizados, incluso en el informe de atenciones mensuales en el sistema informático persisten con el diagnostico que ya no corresponde produciendo aparentemente mayor cantidad de casos que realmente existen.

Otras dificultades en la historia clínica fueron la letra de Médicos asistentes y Residentes que llenan las Historias Clínicas en muchos casos ilegibles, y en los últimos años el llenado impreso en computadora no se cambian datos y se copian de un formato anterior, presencia de historias duplicadas y la falta de seguimiento de los casos en consultorio externo después del alta.

La mayor dificultad se presentó al revisar los informes de la Resonancia Magnética que en algunos casos no se encontraron en la Historia Clínica en otros casos se describen las lesiones pero no se consigna en la sospecha diagnostica de Encefalomielitis Diseminada Aguda lo que confirma el poco conocimiento de esta patología. Se pudo notar en muchos casos que el tiempo desde la solicitud de la Resonancia Magnética hasta que esta se realice fue de periodos muy prolongados que retrasaron los inicios de tratamiento, especialmente en pacientes que cuentan con SIS.

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

- 1.- Edad: el grupo etario entre 1 a 4 años fue el más frecuente lo que coincide con la literatura (2 a 4 años) pero llama la atención que el grupo etario de 13 a 17 años se encuentre con una frecuencia elevada, algunos casos podrían tratarse de primer brote de esclerosis múltiple, diagnóstico diferencial muy importante que se aclararía con el seguimiento del paciente u otros exámenes que por falta de recursos económicos o falta de cobertura del SIS no se llega a realizar.
- 2.- Sexo: en este estudio se evidencio la mayor prevalencia en el sexo femenino, cabe indicar que la mayor diferencia se vio en el grupo de 13 a 17 años lo que también hace necesario realizar mayores esfuerzos en el descarte de Esclerosis Múltiple, en los demás grupos etarios no hay una diferencia significativa como menciona la literatura revisada.
- 3.- Tiempo de enfermedad: tras las manifestaciones neurológicas los padres acuden principalmente al segundo día especialmente cuando hay disminución del estado de conciencia, cuando hay déficit motor acuden el primer día, muchas veces a otros establecimientos de salud de donde son referidos, los cuadros atáxicos son los que buscan atención después de varios días.
- 4.- Eventos precedentes: antes de la aparición de los síntomas neurológicos la fiebre inespecífica fue el síntoma que se observa con mayor frecuencia, al igual que las infecciones de la vía aérea superior, el resto es inespecífico y el antecedente de vacunación en tres casos, pero en ningún caso de vacuna se llegó a establecer si esta fue la causa de la Encefalomielitis Diseminada Aguda.

5.- Síntomas neurológicos: el trastorno del sensorio o del estado de conciencia fue el síntoma que se presentó en la mayoría de pacientes, al evolucionar la enfermedad estos pacientes presentaron otros problemas neurológicos, en este estudio consideramos el primer síntoma que motivo la consulta. La presencia de trastorno motor es la que provoco mayor preocupación y alarma incluso en el personal Médico de otros establecimientos de salud que realizaron referencias inmediatas.

6.- Características radiológicas: En los informes de la resonancia magnética se observó que la presencia de número de lesiones y localizaciones son típicas de la Encefalomiелitis Diseminada Aguda descritas en la literatura, a pesar de que el uso de contraste no fue en todos los casos y en otros incluso contaron con espectroscopia.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Conclusiones:

- 1.- La edad en que predomina la Encefalomiелitis Diseminada aguda en niños en el presente estudio es, entre el año y los cuatro años de edad.
- 2.- La Encefalomiелitis Diseminada Aguda se vio con mayor frecuencia en el sexo femenino.
- 3.- El tiempo de enfermedad o periodo en que los niños son llevados a consulta tras la primera manifestación neurológica, con mayor frecuencia, es a los dos días.
- 4.- La fiebre inespecífica, fue el síntoma más frecuente como antecedente de Encefalomiелitis Diseminada Aguda en los niños del estudio.
- 5.- El trastorno del sensorio o disminución del estado de conciencia, fue el síntoma que se vio con mayor frecuencia en los niños diagnosticados con Encefalomiелitis Diseminada Aguda.
- 6.- En el presente estudio la Resonancia Magnética demostró que las lesiones que se vieron con mayor frecuencia, fueron de dos lesiones desmielinizantes típicas de Encefalomiелitis Diseminada Aguda.
- 7.- Las lesiones más frecuentes, de Encefalomiелitis Diseminada Aguda en el sistema nervioso central, se observaron a nivel encefálico, en la Resonancia Magnética.
- 8.- A nivel encefálico, las lesiones ubicadas en la sustancia blanca fueron las que se identificaron con mayor frecuencia en la Resonancia Magnética en el presente estudio.

Recomendaciones:

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

- 1.- Mejorar el llenado de las Historias Clínicas tanto en emergencia como en la Hospitalización.
- 2.- La Historia Clínica de Hospitalización debe ser revisada y firmada por los médicos asistentes del servicio.
- 3.- Se debe exigir el informe de las Resonancias Magnéticas, por los médicos Radiólogos de los diferentes centros de diagnóstico por imágenes.
- 4.- Se debe realizar un protocolo de estudio por imágenes que se debe pedir en caso de sospecha de Encefalomiелitis Diseminada Aguda, en especial las secuencias en Resonancia Magnética.
- 5.- Se debe mejorar la forma de archivar las Historias Clínicas y evitar que se pierda información valiosa para realizar otro tipo de estudios.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA

1. Huarcaya I, Escalante C. Encefalomiелitis diseminada aguda en un servicio de neuropediatría. Rev. Per. Neurol. 2001; 7(3):22-23.
2. Erazo-Torricelli R. Encefalomiелitis aguda diseminada en la niñez. Rev Neuro 2006; 42 (Supl 3): S75-S82
3. Rust R S, Worrell T E. Acute Disseminated Encephalomyelitis. Annual Meetin American Academy of Neurology, San Diego 2006
4. Menge T, Hemmer B, Nessler S, Wiendl H, Neuhaus O, Hartung P, Kieseier B, Stüve O. Acute Disseminated Encephalomyelitis: An Update. Arch Neurol 2005; 62:1673-1680
5. Nasr J T, Andriola M R, Coyle P K. ADEM: Literature Review and Case Report of Acute Psychosis Presentation. Pediatr Neurol 2000;22:8-18.
6. Pradhan S, Gupta R P, Shashank S, Pandey N. Intravenous immunoglobulin therapy in acute disseminated encephalomyelitis. Journal of the Neurological Sciences 1999; 165:56–61
7. Khurana D S, Melvin J, Kothare S V, Valencia I, Hardison H, Yum S, Faerber E, Legido A. Acute Disseminated Encephalomyelitis in Children: Discordant Neurologic and Neuroimaging Abnormalities and Response to Plasmapheresis. Pediatrics 2005;116:431–436;
8. Tenenbaum S, Chamois N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis A long-term follow-up study of 84 pediatric patients. Neurology 2002;59:1224–1231
9. Dale R C, de Sousa C, Chong W K, Cox T C S, Harding B, Neville B G R. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated

- encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2007, 123, 2407-2422
10. Wingerchuk D M. The clinical course of acute disseminated encephalomyelitis. *Neurological Research* 2006; 28: 341–347
11. Garg R K. Acute disseminated encephalomyelitis. *Postgrad Med J* 2003; 79;11-17
12. Mikaeloff Y, Adamsbaum C, Husson B et al (2004) MRI prognostic factors for relapse after acute CNS inflammatory demyelination. *Brain* 127:1942–1947
13. Brass SD, Caramanos Z, Santos C, Dilengo ME, Lapierre Y, Rosenblatt B Multiple sclerosis vs. acute disseminated encephalomyelitis in children. *Pediatr Neurol* (2003) 29:227–231
14. Rani K. Jacobs, Vicki A. Anderson, Jenny L. Neale, Lloyd K. Shield, and Andrew J. Kornberg, Neuropsychological Outcome After Acute Disseminated Encephalomyelitis: Impact of Age at Illness Onset. *Pediatr Neurol* 2004;31:191-197.
15. Dale RC, de Sousa C, Chong WK, Cox TCS, Harding B, Neville BGR. Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. *Brain* 2008;123:2407-22.
16. Anlar B, Basaran C, Kose G, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children: Outcome and prognosis. *Neuropediatrics* 2003; 34 (4): 194–199

17. Leiguarda R, Neurología-1^a edición-Buenos Aires-El Ateneo,2005; 572-587.
18. Murray BJ, Apetauerova D, Scammell TE, Severe acute disseminated encephalomyelitis with normal MRI at presentation. Neurology 2005; 55; 1297-1238].
19. Davis LE, Booss J. Acute disseminated encephalomyelitis in children: a changing picture. Pediatr Infect Dis J 2003; 9: 829-31.
20. Hynson JL, Kornberg AJ, Coleman LT, Shield L, Harvey AS, Kean MJ. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children. Neurology 2007; 56: 1308-12.
21. Banwell B, Kennedy J, Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian children A Neurology. 2009;72(3):232.
22. Nihal Olgac Dundar, Banu Anlar, Alev Guven, Ayse Serdaroglu and Coskun Yara Acute Disseminated Encephalomyelitis American Academy of Neurology Updated: 2010 25: 1491 originally published online 7 September 2010 J Child Neurol.

CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA ENCEFALOMIELITIS
DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 -2011

ANEXOS

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

**CARACTERISTICAS CLINICO RADIOLOGICAS DE LA
ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA EN NIÑOS INCN 2007 –2011**

Ficha de datos N° _____

código _____

Edad _____ años **Sexo** F M

Tiempo de enfermedad _____ días

Eventos precedentes (etiología)

Inmunización	Si () No ()
Infección tracto respiratorio	Si () No ()
Alteración gastrointestinal	Si () No ()
Fiebre no específica	Si () No ()
Infección viral:	
Varicela	Si () No ()
Parotiditis	Si () No ()
Rubéola	Si () No ()
Encefalitis por herpes virus	Si () No ()
No definido	Si () No ()

Síntomas principales

Ataxia	()
Cefalea	()
Convulsiones	()
Déficit motor	()
Diplopia	()
Disminución de la agudeza visual bilateral	()
Extrapiramidalismo	()
Meningismo	()
Trastorno esfinteriano	()
Trastorno del sensorio	()

Características radiológicas (RM)

Numero de lesiones: _____

Localización:

Cerebro	()
Corteza cerebral	()
Sustancia blanca	()
Ganglios basales	()
Tálamo	()
Tronco cerebral	()
Cerebelo	()
Medula	()